

プリオン病のサーベイランスと感染予防に関する調査研究

プリオン病サーベイランス病理コア

研究分担者：村山 繁雄<sup>1)-3)</sup>

研究協力者：坂下 泰浩<sup>1)2)</sup>、仙石 鍊平<sup>1)2)</sup>、石井 賢二<sup>4)</sup>、徳丸 阿耶<sup>5)</sup>

1)東京都健康長寿医療センター神経内科、2)同高齢者ブレインバンク、3)同研究所神経病理、4)同研究所臨床画像、5)同診断病理部

**研究要旨**

プリオン病終末医療の最終病理に与える影響

プリオン病外部剖検例で、急性 Wernicke 脳症を合併した症例を経験した。独居で交流のなかった同胞しか判断者がなく、水分のみ点滴補給された結果であった。同様の症例は緩和ケア例、高齢者在宅尊厳死例にも認められ、本邦での医療状況に基づくものであるとして報告した。

**A. 研究目的**

（プリオン病週末ケアに関する検討）

プリオン病において、欧米では延命措置をとらない点で、本邦と欧米で予後および神経病理所見が著しく異なる。これまで経管栄養を行うことが本邦ではデフォルトであった。最近高齢者終末期医療で尊厳死への対応として、末梢点滴で維持する手法が広がっており、プリオン病における終末期医療にも影響を与えている。プリオン病で家族が積極的治療を希望しなかった他院例で、ウェルニッケ脳症を合併した例を経験した。これまでの我々の経験した2例の典型例と比較し報告する。

**B. 研究方法**

一切の延命治療を行わず看護のみ行った院内症例1例、対応はほぼ同じであったが点滴による水分補給を行った院外症例2例を提示することで、問題点を明らかにする。

**(倫理面への配慮)**

プリオン病搬送剖検は本施設倫理員会で承

認済である。他施設プリオン病剖検診断支援も同様である。

**C. 研究結果**

症例1:他院で診断つかず中心静脈栄養で1年間延命されていた症例。当院転院後、臨床症状、画像、髄液、脳波で probable CJD と診断。ご家族の延命を望まない強い希望があり、医師、看護師のコンセンサス、内科担当副院長承認の上、中心静脈を中止、1週間後死亡、剖検で type 1 MM CJD の確定診断を得た。

症例2:他院症例。発病時遠い親戚しかおらず、終末期医療を含め判断できないという状況で、末梢点滴で水分のみ補充。診断基準上 probable CJD。患者は2ヶ月後死亡。当院に搬送剖検。プリオン病の所見に加え、急性 Wernicke 脳症の所見を認めた。診断時 thiamine 血中濃度は正常下限であった。

症例3:他院症例。2とほぼ同じ状況。末梢点滴で2ヶ月維持。症例2の情報を分担研究者

より得ていた他院主治医は水分以外にビタミン B1 を追加していた。主治医施設で剖検。Type 1 MM の確定診断、随伴病理はなかった。

#### D. 考察

高齢者終末期医療において、在宅胃瘻拒否宣言者に中心静脈栄養を行うことが特に本邦西部で行われている。東京圏においても尊厳死患者に末梢点滴で維持することが一般化しており、尊厳死宣言に水分補給のためだけの点滴は拒否する文面を加えることが検討されている。

当施設では、高齢者終末期医療において、ご家族が希望し、病棟医師・看護師が同意し、倫理委員会承認が得られた場合、治療を全て中止することが概念的には認められている。しかし入院は医療行為を必要とするとの観点で、500 ml の末梢点滴は維持すべきが直近の倫理委員会回答であった。また感染症をおこした場合、基本的に院内感染であるので抗生剤治療は行うべきとの回答であった。在宅に戻した場合も往診医による同様の処置が行われている現状がある。

プリオン病においては、欧米では意志が表明できず、回復の見込みのない症例に延命措置をとることは人権侵害であるとのコンセンサスがある。実際ケアマネージメントでゼロシーリングを取る英国では医療行為の承認は得られない。また医療が自己負担である米国において、自己判断がない状況での延命治療はあり得ない。

プリオン病においては高齢者医療と異なり、在宅医療への移行が困難な場合が多く、転院が困難な場合も多い。たとえば probable CJD の場合、家族からの生前剖検同意承諾が得られる場合は延命治療を制限する等の何らかのガイドラインを示す必要がある可能性がある。

#### E. 結論

プリオン病終末期医療において、高齢者医療を参考にしつつも、それとは異なる指針を示す必要性を指摘した。

#### F. 健康危険情報

特記事項なし

#### G. 研究発表

##### 1. 論文発表

- 1) Nelson P, Dickson D, Trojanowski J, Jack Jr C, Boyle P, Arfanakis K, Rademakers R, Alafuzoff I, Attems J, Brayne C, Chui H, Coyle-Gilchrist I, Fardo D, Flanagan M, Halliday G, Hokkanen S, Hunter S, Jicha G, Katsumata Y, Kawas C, Keene C, Kovacs G, Kukull W, Levey A, Makkinejad N, Montine T, Murayama S, Murray M, Nag S, Rissman R, Seeley W, Sperling R, White C, Yu L, Schneider J. Limbic-predominant Age-related TDP-43 Encephalopathy (LATE): Consensus Working Group Report. Brain in press.
- 2) Tarutani A, Arai T, Murayama S, Hisanaga S I, Hasegawa M. Potent prion-like behaviors of pathogenic alpha-synuclein and evaluation of inactivation methods. Acta Neuropathol Commun. 2018 ; 6(1): 29.

##### 2. 学会発表

- 1) Murayama S, Sengoku R, Saito Y. Propagation of alpha- synuclein in human body- cohort- based study. AD/ PD 2019, Lisbona, March 27- 28, 2019.

#### H. 知的財産権の出願・登録状況

##### 1. 特許取得

なし

**2. 実用新案登録**

なし

**3. その他**

なし

